

疾患名：先天性胆道拡張症

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

現在の患者総数 12000 人でうち 20 歳未満が 6000 人

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

腹痛、黄疸、腹部腫瘤が本症の三徴で、診断確定後は分流手術が行われる。

胆管炎、肝内結石、膵炎などの術後合併症がみられることがあり、定期的な血液検査、画像検査によるフォローが必要である。

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

小児期に準じた症状に加え、晩期合併症としての胆管炎、肝内結石や胆道癌の発症に注意が必要。

発症が女性に多いことから、妊娠・出産時の肝機能増悪に対して産科医との連携が必要。

4. 経過と予後

術後多くの症例は良好な経過をたどるが、数年から数十年を経て合併症を来すこともあり、その中でも肝内結石や胆管癌がみられた場合は治療に難渋することがある。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

消化器内科、消化器外科・肝胆膵外科

6. 成人期に達した患者の診療の理想

a. 成人診療科（診療科名：消化器内科、消化器外科・肝胆膵外科）に全面的に移行

b. 小児診療科と成人診療科（診療科名：消化器内科）の併診△

コメント

成人発症例もみられることから成人診療科で十分対応可能な場合が多いが、必要に応じて小児外科が関わり成人診療科とも適宜共同する。

7. 成人期に達した患者の診療の現実

a. 成人診療科（診療科名：消化器内科、消化器外科・肝胆膵外科）に全面的に移行

c. 小児診療科で診療を続けながら医師・患者の関係を変えてゆく△

d. 小児診療科卒業後は、特にどこにもかからない。△

コメント

合併症を発症し継続治療が必要な場合は当該科に移行し、経過良好例は小児慢性特定疾患事業年齢以降のフォローが途絶えることが多い。

8. 理想(6)と現実(7)の乖離の理由

コメント

晩期合併症の発症リスクを考慮して定期的なフォローが必要であるが、実際には症状を有する症例のみ移行している。

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

成人期特有の合併症への対処困難

妊娠・出産への対応

何歳になっても小児外科にかかり続けるということ

10. 解決のためにすべき努力

a. 成人診療科の医療者を対象に疾患についての教育・啓発

(診療科名、学会名：消化器内科、外科)

b. 患者・家族を対象に自立に向けた働きかけ

c. 小児診療科の医師を対象に成人期に入った患者の治療・管理に関する知識・技術の普及

d. 当該疾患に関する小児診療科と成人診療科の混成チームの結成

11. 移行に関するガイドブック等

b. 編纂作業中（主体：小児外科学会トランジション検討委員会、完成予定時期：2016年3月見込み）